

ANNÉE 1963

N°.....

THESE

32

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Monsieur BENNANI Abdel-Wahab

né le 15 avril 1934 à Tanger (Maroc)

Présentée et soutenue publiquement le 196

A PROPOS

D'UN CAS MAROCAIN DE MEDIANECROSE

DISSEQUANTE DE L'AORTE

Président : Monsieur J. LENEGRE , Professeur

Année 1963

N°

T H E S E

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d ' Etat)

PAR

Monsieur B E N N A N I Abdel-Wahab

né le 15 avril 1934 à Tanger (Maroc)

Présentée et soutenue publiquement le _____ 1963

A P R O P O S

D ' U N C A S M A R O C A I N D E M E D I A N E C R O S E

D I S S E Q U A N T E D E L ' A O R T E

Président : Monsieur J. LENE GRE , Professeur

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE T., AUBIN A., BENARD H., BULLIARD H., CADENAT F.,
CHABROL E., CHAMPY C., DEBRE R., FEY B., GASTINEL P., HALPHEN E.,
HAZARD R., HEUYER G., LANTUEJOUL P., LAROCHE G., LEVY-SOLAL E., LIAN C.,
MATHIEU P., MOCQUOT P., MONDOR H., MONOD R., MOREAU R., MOULONGUET P.,
OLIVIER E., PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS D., QUENU J.,
RICHET C., SENEQUE J., STROHL A., TANON L.

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR Jean VERNE
2ème ASSESSEUR Gaston CORDIER

I - PROFESSEURS

1°) CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS A.
Anatomie pathologique	DELARUE J.
Anesthésiologie	BAUMANN J.
Biochimie médicale	(JAYLE M.F.
	(SCHAPIRA G.
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT P
Biologie médicale	FAUVERT R.
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD J.
Embryologie	GIROUD A.
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE J.
Hygiène et médecine préventive	JOANNON P.
Médecine du Travail	DESOILLE H.
Médecine légale	PIEDELIEVRE R.
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASUELLE R.
Parasitologie	GALLIARD H.
Pathologie chirurgicale	HUGUIER J.
Pathologie exotique	LAVIER G.
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN F.P.
Pathologie médicale	MILLIEZ P.
Pathologie respiratoire	TURIAF J.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN G.
Pharmacologie	CHEYMOL J.
Physiologie	(BINET L.
	(BARGETON D.
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE F.
Physique médicale	(DOGNON A.
	(DJOURNO A.
Radiologie médicale	DESGREZ H.
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE M.

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	(DESGREZ P.
Biologie médicale	(POLONOVSKI J.
Embryologie	BOUHLIERE F.
Hygiène et Médecine Préventive	TUCHMANN H.
Parasitologie	DEPARIS M.
Pathologie chirurgicale	BRUMPT L.C.
Pharmacologie	LAURENCE G.
Physiologie	LEVY J (Mlle)
Physique médicale	PARROT J.
	KELLERSHOHN L.

2°) CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON H.
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN M.
(Beaujon	LORTAT-JACOB J.L.
(Cochin	LEGER L.
(Hôtel-Dieu	PATEL J.
Cliniques chirurgicales (Pitié	CORDIER G.
(Saint Antoine	GOSSET J.
(Salpêtrière	SICARD A.
(Tenon	OLIVIER Cl.
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	FEVRE M.
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE R
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES F.de
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY J.
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT J.
Clinique de Génétique Médicale (Enfants-Malades)	LAMY M.
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO P.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint Louis)	DEGOS R.
Clinique des maladies des Enfants (Enfants Malades)	CATHALA J.
Clinique des maladies infectieuses (Claude Bernard)	MOLLARET P.
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte- Anne)	DELAY J.
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER J.
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL G.
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) ...	CASTAIGNE P.
(Boucicaut	LENEGRE J.
(Broussais	SOULIE P.
(Cochin	JUSTIN-BESANÇON I
(Cochin	BROUET G.
Cliniques médicales (Hôtel-Dieu	BARIETY M.
(Lariboisière	SEZE S. de
(Pitié	DREYFUS G.
(Saint Antoine	KOURILSKY R.
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climato- logie (Bichat)	DEBRAY C.
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES L. de
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel Dieu)	DEROT M.
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID M.
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN R.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153510_0019

Cliniques obstétricales	(Baudelocque	(LACOMME M.
	(Foch (Suresnes)	(MERGER R.
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT J.
Clinique ophtalmologique (Hôtel Dieu)		RENARD G.
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY M.
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St Vincent de Paul)		LELONG M.
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants Malades)		MARIE J.
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)		BERNARD E.
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière).		MICHAUX L.
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin).		COSTE F.
Clinique stomatologique (Pitié)		DECHAUME M.
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX M.
Clinique thérapeutique médicale (Saint Antoine)		LEMAIRE A.
Clinique toxicologique		GAULTIER M.
Clinique traumatologique		PADOVANI P.
Séméiologie médicale		DOMART A.
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX F.
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE R.
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		TURPIN R.

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	(BOUR H.
	(LHERMITTE F.
	(PEQUIGNOT H.

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET
MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

	MM.		MM.
Anatomie	(CABROL C. (COMINAUD C. (GILLOT C. (OLIVIER G. (GAUTHIER VILLARS P. (Mlle pr. s. ch. (ABELANET R. (BUSSER F. (CHOMETTE G. (GOUYGOU Ch. m.conf. (NEZELOFF Ch. (ORCEL L. (PAILLAS J. (KERN E. (VOURC'H G. (BARBIER P. (CHRISTOL D. (LE MINOR L. (TOURNIER P. (BAULIEU Et. m. conf. (BOURILLON R. (CARTIER P. (DREYFUS J.Cl. (GONNARD P. (KR.H J. (JEROME H.	Biologie appliquée à l'Education Physique et aux sports	PLAS F. (BOIRON M. (DENOIX P. (MATHE G. (SELIGMANN M. (CIVATTE J. (DUPERRAT B. (LEDOUX-LEBARD G. (BESSIS M. (BILSKI-PASQUIER G. (DAUSSET J. (DUHAMEL G. (COUJARD R. pr. s. ch. (MAROIS M. (RACADOT J. (BESANÇON F. (CORNET A. (BOYER J. pr. s. ch. (BLANCHER G. (CORRE-HURST (Mme) I (SAPIN - JALOUSTRE

Maladies infectieuses (BASTIN R.
 (DUPONT V.
 (DEROBERT L.
 (pr. s. ch.
 (FOURNIER E.
 Médecine légale ... (GUENIOT M.
 (HADENGUE A.
 Médecine du Travail (ALBAHARY C.
 Néphro-chirurgie ... (PERTUISET B.
 (GRANJON A.
 (HERVET E.
 (LE LORIER G.
 (LEVY J.
 Obstétrique (MORIN P.
 (MUSSET R.
 (ROBESY M.
 (SENEZE J.
 (SUREAU C.
 (THOYER-ROZAT J.
 Ophtalmologie (BREGEAT P.
 (DUBOIS A.
 (SARAUX H.
 (JUDET R.
 Orthopédie (MEARY R.
 (POSTEL M.
 (RAMADIER J.
 Oto-rhino- (DEBAIN J.
 laryngologie (PILLOUX P.
 (GOLVAN Y.
 Parasitologie (LAPIERRE J.
 (BARCAT J.
 (BINET J.P.
 (CAUCHOIX J.
 (CERBONNET G.
 (CHATELIN C.L.
 (DUBOST Ch. et Cl.
 (FAUREL J.
 (FLABEAU F.
 (GARBAY M.
 (GARNIER H.
 Pathologie chirur- (Cl. de GAUDART-
 gicale d'ALLAINES
 (GERMAIN A.
 (LITASTE J.
 (LEVEQUE B.
 (LOYGUE J.
 (MERCADIER M.
 (NATALI J.
 (PELLERIN D.
 (PERROTIN J.
 (ROBERT H.
 (THOMERET G.
 Pathologie exotique (SCHNEIDER J.
 (BENHAMOU J.P.
 Pathologie expé- (BERTHAUX P.
 rimentale (BOIVIN P.

Pathologie expéri-
 mentale

Pathologie médicale

Pédiatrie - Puéri-
 culture

Pharmacologie.....

Physiologie

Physique médicale ..

(CROSNIER J.
 (HARTMANN L.
 (LOEPER J.
 (MAURICE J.
 (MIKOL Cl.
 (RICHTET G.
 (AUSSANNAIRE M.
 (BOUVIER J.
 (BOUVRAIN Y.
 (BRICHAIRE H.
 (BRISSAUD H.
 (BROCARD H.
 (BUGE A.
 (CATINAT J.
 (CHRETIEN J.
 (COBLENTZ B.
 (CONTAMIN F.
 (COURY C.
 (ETIENNE J.P.
 (FREZAL J.
 (FRITEL D.
 (HENNEQUET A.
 (HIMBERT J.
 (HOUSSET E.
 (LAROCHE Cl.
 (LESOBRE R.
 (MACREZ C.
 (MOREAU L.
 (NICK J.
 (ROYER P.
 (TOURNEUR R.
 (WOLFROMM R.
 (JOSEPH R.
 (LAFOURCADE J.
 (LEPERCQ G.
 (MANDE R.
 (MOZZICONACCI P.
 (POLONOVSKI C.
 (ROSSIER A.
 (VIALATTE J.
 (BOISSIER J.
 (LECHAT P.
 (BARRES G.
 (DEJOURS P.
 (DURAND J.
 (GIRARD m.conf.
 (HUGUELIN ..
 (SCHERRER J.
 (CHANTEUR J.
 (GOUGEROT L. m.conf.
 (pr. s. ch.
 (GREY F. m.conf.
 (MILHAUD G.
 (PALLERIN P.
 (ROUCAYROL J.cl.
 (TUBIANA M. m.conf.

Pneumo-phtisiologie	(KREIS B.	Stomatologie.....	(CERNEA P.
	(MEYER A.		(CHAPUT Mme A.
	(RENAULT P.		(m.c.agr.
Psychiatrie	PICHOT P.		(GRELLET M.
	{ DENIKER P.		{ CHASSAGNE P.
Psychiatrie infantile	{ DUCHE D.	Thérapeutique	{ LAMOTTE M.
	{ FLAVIGNY H.		{ MARCHE J.
	{ LAPRESLE J.		(AUVERT J.
Rhumatologie	DELBARRE F.	Urologie	(MOULONGUET A.
			(QUENU L.

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DES COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent .

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE J.	Clinique ophtalmologique	(DESVIGNES P.
	(ABOULKER P.		(OFFRET G.
Clinique chirurgi- cale	(AMFLINE A.pr.s.	Clinique oto-rhino laryngologique	MADURO R.
	(ch.		
	(VERNE J.M.	Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE R.
Clinique médicale .	{ PERRAULT M.		
	{ RALBERT P.	Clinique psychiatrique	BARUK H.
	{ THIEFRY S.		
Clinique obstétri- cale	(GRASSET J.	Clinique urologique ..	KUSS R.
	(MAYER M.		

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES.

Bactériologie	HAUDUROY P.
	Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER J. Pr.s.ch.

V - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA J.
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL G.
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	(M. le Dr HAHN A.
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	(Mlle DUMAITRE P.
Conservateur	(Mmes CONTET J., FORGET F.
	(Mlles LAURENT H.,
Bibliothécaires	(LE NOIR G., QUIEVREUX E.

A la mémoire de ma Mère,

A ma femme Andrée,

Avec toute ma tendresse,

A ma fille Myriem,

A ma soeur et à mes frères,

A ma belle-famille,

A tous mes amis.

A Monsieur le Professeur J. LENEGRÉ

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage
de notre respectueuse reconnaissance et de
notre profonde admiration.

A Monsieur le Docteur Abdeslem TAZI

Qui a bien voulu nous inspirer ce travail
et nous guider de ses conseils.

Qu'il soit assuré de notre gratitude et
de notre profond attachement.

A Messieurs les Membres de mon Jury,

Hommage respectueux.

I N T R O D U C T I O N

La Médiannécrose disséquante de l'aorte a été longtemps considérée comme une affection rare ; de nombreuses autopsies systématiques et médico-légales récentes révèlent sa relative fréquence.

C'est une affection qui peut être facilement méconnue par le clinicien ce qui entraîne bien souvent des erreurs de diagnostic tant médicales que chirurgicales. Son évolution était, et reste encore, dans la majorité des cas, fatale. Actuellement on s'efforce d'en faire un diagnostic clinique précoce, car depuis les grands progrès de la chirurgie thoracique, l'espoir d'en améliorer le pronostic est permis.

Il nous a paru intéressant de faire une mise au point de cette affection à l'occasion d'un cas que nous avons pu observer à l'Hôpital Avicenne de Rabat, au Service de Cardiologie - Dr Abdeslem TAZI, et qui présente un triple intérêt :

- primo, c'est le seul cas diagnostiqué dans un service de Cardiologie ouvert depuis dix ans,
- secundo , dans la littérature médicale marocaine on ne retrouve aucune description de cette maladie,

- tertio, après de nombreuses fausses routes, le diagnostic de certitude a été finalement porté ce qui a permis de pratiquer une intervention chirurgicale d'urgence.

Ière P A R T I E
=====

O B S E R V A T I O N

CLINIQUE

Monsieur O... Mohammed, âgé de 51 ans, comptable, est adressé le 2 mars 1961 à 9 heures du matin, dans le Service de Cardiologie de l'Hôpital Avicenne pour "Infarctus du Myocarde probable".

Le malade présente brusquement à 4 heures du matin, en sortant du lit, une crise douloureuse, atroce, intolérable, angoissante, thoracique antérieure gauche, basse avec irradiation au niveau du creux épigastrique, s'accompagnant d'une dyspnée modérée mais surtout de vomissements. Le malade est pâle, anxieux lorsqu'il se présente dans le service.

Dans ses antécédents, en dehors d'une hypertension artérielle modérée on ne retrouve rien qui puisse attirer l'attention sur l'appareil cardio-vasculaire : pas de signes fonctionnels d'insuffisance cardiaque ou coronarienne. Il aurait fait il y a quelques années une crise de colique néphrétique gauche.

Le pouls est à 100, les artères fémorales sont bien

perçues.

La T.A. à 20/11.

La température à 38°.

Le coeur est régulier mais rapide. On ne note ni souffle, ni frottement.

L'examen clinique pleuro-pulmonaire est strictement normal.

L'abdomen est souple : on ne trouve ni gros foie, ni grosse rate.

Il n'existe pas d'adénopathies.

La dorsiflexion du pied et la pression des masses musculaires du mollet ne réveillent pas de douleur.

Les réflexes tendineux sont normaux. Il n'y a ni troubles moteurs, ni sensitifs.

Une radioscopie pratiquée le jour même montre : un coeur couché avec une hypertrophie ventriculaire gauche modérée , une aorte déroulée, des plages pulmonaires normales , des culs de sacs libres.

Un électrocardiogramme fait dès l'entrée du malade ne montre aucun signe de nécrose ou de lésion (Fig.1).

Un autre électrocardiogramme fait quelques heures après est identique au premier.

Etant donné la négativité du bilan clinique et radiologique et devant la persistance de cette douleur, malgré l'absence de signes électriques on institue un traitement à

base de sédatifs (Phénergan, Dolosal), vasodilatateurs et anticoagulants et on demande d'autres examens complémentaires.

Bilan biologique

Groupage : A rh +

V.S. : 77

Azotémie : 0,70

Glycémie : 1,03

R.A. : 50

Kaliémie : 4,15

Hémogramme :	(G.R.	5.000.000
	(G.B.	7.000
	(N.	85
	(E.	1
	(L.	11
	(M.	3

Plaquettes : 290.000

T.H. : 100%

Cholestérol : 2,40

B.W. : Négatif

Nelson : Négatif

Des transaminases ont été demandées , mais faute de personnel le laboratoire n'a pu les pratiquer.

Fond d'oeil d'hypertendu , signe du croisement sans exsudat hémorragique.

Plusieurs électrocardiogrammes répétés n'ayant pas montré de modifications et vu le passé rénal du malade et la persistance de la fièvre, on oriente le diagnostic soit vers une affection rénale, soit vers une maladie infectieuse.

Un bilan rénal complet est pratiqué.

Albuminurie : 0

Urée sanguine : 0,60

Urée urinaire : 20 g/l

Culot urinaire (Nombreuses hématies
(Nombreux leucocytes
(Présence de quelques cylindres gra-
(nuleux

Bactériologie des urines avec uroculture : Absence de germes.

Une urographie intraveineuse se révèle normale tant au point de vue fonctionnel que morphologique.

Les trois hémocultures demandées sont revenues négatives, ainsi qu'un séro-diagnostic de Widal.

Il n'a pas été pratiqué de séro-diagnostic de Wright, ni d'intra-dermo réaction à la mélitine, la fièvre de Malte étant exceptionnelle sinon inexistante au Maroc.

Etant donné la persistance de la fièvre, on institue un traitement antibiotique à large spectre d'action.

Une radiographie quelques jours après l'entrée (Fig.3) montre le cul de sac pleural gauche émoussé : une ponction exploratrice ne ramène rien . Mais deux semaines plus tard , une autre ponction ramène 400 cc d'un liquide sérohématique que l'on envoie au laboratoire, qui répond :

Albumine : 42,5

Rivalta +++

Lymphocytose +++

Culture sur milieu de Lowenstein (elle est revenue plus tard négative).

Le malade est alors confié au pneumo-phtysiologue qui institue un traitement anti-tuberculeux triple + Cortancyl. Rapidement l'état général s'améliore, la température redevient normale, la douleur thoracique disparaît, le malade s'alimente à nouveau, l'épanchement pleural se résorbe et les divers électrocardiogrammes pratiqués ne montrent pas de changement (Fig.2).

Le malade quitte l'Hôpital après deux mois, avec un traitement antituberculeux d'entretien.

Un mois après le malade revient avec des oedèmes du visage et du cou, une turgescence des jugulaires ; le creux sus-claviculaire gauche est comblé, sans masse perceptible, la palpation ne réveille pas de douleur. Il présente une dysphonie et accuse une légère dysphagie. Il ne signale pas de douleur thoracique ; sa température est normale ; il n'accuse aucun signe fonctionnel d'insuffisance cardiaque. Un cliché de contrôle montre une image latéro-trachéale gauche d'apparition récente et la réapparition d'un épanchement pleural gauche (Fig.4).

Le malade est réhospitalisé le 12 juin 1962.

Le problème qui se pose est celui de cet épanchement pleural persistant associé à cette image médiastinale gauche.

Une nouvelle ponction pleurale très postérieure

ramène 50 cc de liquide sérofibrineux:

Albumine 40 g/l

Rivalta +++

Lymphocytose +++

Une nouvelle culture sur milieu de Lowenstein est demandée (elle reviendra également négative).

Absence de cellules de Hargraves.

Un examen laryngé montre l'intégrité des cordes vocales.

Une bronchoscopie très prudente ne montre qu'une hyperpulsatilité de la paroi externe de la trachée et de la bronche souche gauche, dont l'aspect par ailleurs est normal.

Une radiographie pratiquée quelques jours après la deuxième hospitalisation montre lorsqu'on la compare à la précédente : un élargissement de l'image latéro-trachéale gauche qui dédouble très nettement le bouton aortique.

Les radiographies successives (Fig. 4, 5 et 6) montrent un accroissement progressif de cette image : le diagnostic de médianécrose disséquante de l'aorte est alors évoqué.

Une consultation chirurgicale spécialisée est demandée. Le chirurgien propose d'intervenir tout en ne cachant pas au Conseil de famille toute la gravité de la situation.

L'intervention a lieu le 7 juillet 1961, soit environ cinq mois après la date de la première hospitalisation.

Cette intervention est pratiquée sous circulation

extra-corporelle. Elle a pour but :

1°) de limiter le clivage aortique vers l'aval et ainsi de mettre à l'abri les artères rénales.

2°) de créer un orifice "de rentrée" pour permettre au sang passant dans le manchon du clivage de regagner la lumière aortique .

Cela n'empêche malheureusement pas la poche au dessus, de se rompre et ce, en cours d'intervention, dès l'arrêt de la circulation extra-corporelle.

R E S U M E D E L ' O B S E R V A T I O N

Monsieur O... Mohammed est hospitalisé d'urgence le 2 mars 1961 pour "Infarctus du myocarde probable".

Plusieurs électrocardiogrammes successifs ne confirment pas le diagnostic. Quelques semaines après l'apparition d'une pleurésie gauche, qu'on étiquette de tuberculeuse, est traitée comme telle. L'installation progressive d'un syndrome de compression médiastinale amène le malade à consulter de nouveau.

L'examen radiographique pratiqué montre alors un doublement de l'ombre aortique qui va en croissant au fur et à mesure des contrôles successifs.

Le diagnostic de médianécrose disséquante de l'aorte posé, une intervention chirurgicale est pratiquée d'urgence ; elle a pour but et de limiter le clivage aortique en aval et de permettre par la création d'un orifice de rentrée, au sang, passant dans le manchon de clivage de regagner la lumière aortique ; malheureusement cela n'a pas empêché la poche au dessus de se rompre et ce d'une manière cataclysmique avant la fin même de l'intervention.

IIème P A R T I E =====

E T U D E G E N E R A L E

1°) RAPPEL HISTORIQUE

La première description de la médianécrose disséquante de l'aorte date de plus de deux siècles, mais étant donné la méconnaissance de son histopathogénie, elle a été mal individualisée et sa terminologie a été plusieurs fois remaniée. Dans la littérature médicale on la trouve sous des noms variés.

Henri II en France, et Georges II en Angleterre, seraient morts de cette affection.

La connaissance de la médianécrose disséquante de l'aorte serait passée par trois stades.

L'ère anatomique aurait commencé en 1760 par MORGAGNI qui le premier a essayé de décrire le mécanisme de la formation de la médianécrose disséquante de l'aorte. Plus tard MAUNOIR en a fait une description anatomique précise. En 1863, PEACOCK sur une étude de 80 cas a émis une hypothèse selon laquelle l'évolution de la médianécrose passerait par trois phases : tout d'abord l'intima se rompt à un endroit précis, ensuite le sang pénètre

dans la paroi même du vaisseau qu'il dissèque de proche en proche, tout en formant une poche anévrysmale, enfin le sang revient dans le vaisseau par effraction de l'intima de l'extérieur vers l'intérieur. Des travaux anglo-saxons et allemands ont insisté sur les lésions pré-existantes de la paroi aortique pour expliquer la déchirure intimale initiale.

L'ère clinique s'annonce avec SWANIE qui diagnostique l'affection durant la vie du malade. C'est alors que les observations cliniques commencent à apparaître de plus en plus nombreuses dans la littérature médicale.

Ces vingt dernières années la médianécrose disséquante de l'aorte connaît un regain d'actualité. MORIANI et SAILER font une étude approfondie de l'anatomie et de la physiopathologie de l'affection tandis que GAGER et surtout SHENNAN se consacrent à un travail d'ensemble, analysant plus de trois cents observations.

Depuis quelques années a commencé l'ère thérapeutique: de nombreuses interventions couronnées de succès ont été rapportées : BUTLER, HUFNAGEL, ALEXANDER, BYRON, ABBOT et tout dernièrement DE BAKEY et ses collaborateurs.

La connaissance plus approfondie de l'affection et les progrès considérables de la chirurgie cardiovasculaire permettent d'espérer actuellement une correction chirurgicale de cette affection.

2°) ETIOLOGIE

a) Fréquence

Classiquement la médianécrose disséquante de l'aorte est considérée comme rare, mais on s'aperçoit de plus en plus que cette affection est relativement fréquente : les auteurs américains GLENDY, CASTLEMAIN et WHITE, la rencontrent une fois sur 630 autopsies ; SAILLER rapporte un cas sur 464 autopsies ; GONIN, PERRIN, PELLET et FROMENT citent treize cas personnels sur 1.100 autopsies, soit un pourcentage de 1,18% ; pour ces mêmes auteurs on arrive à un cas de médianécrose disséquante de l'aorte pour quinze infarctus du myocarde dans ce lot de 1.100 cas morts d'affection cardio-vasculaire ayant subi une vérification anatomique.

La médianécrose disséquante de l'aorte représente environ le quart des anévrysmes aortiques : 25% pour LEITCH , 22% pour BRINDLEY et STERNBERG (statistiques faites sur 369 anévrysmes aortiques autopsiés).

Elle serait à peine moins fréquente que l'anévrysme aortique syphilitique.

Au cours des années la fréquence de la médianécrose disséquante de l'aorte augmente, comme le prouvent les statistiques de la Mayo Clinique : 22 cas jusqu'en 1948, 18 cas de 1948 à 1955.

Ainsi loin de déclarer que la médianécrose disséquante

de l'aorte est une affection rare, il est parfaitement justifié de l'évoquer dans maints diagnostics cardiologiques.

b) Sexe

Il semble que l'homme soit plus souvent touché que la femme et les publications récentes rapportent un peu plus de deux hommes pour une femme.

SHENNAN	:	65% Hommes	35% Femmes
HIRST	:	74% Hommes	26% Femmes
LIOZON	:	70% Hommes	30% Femmes

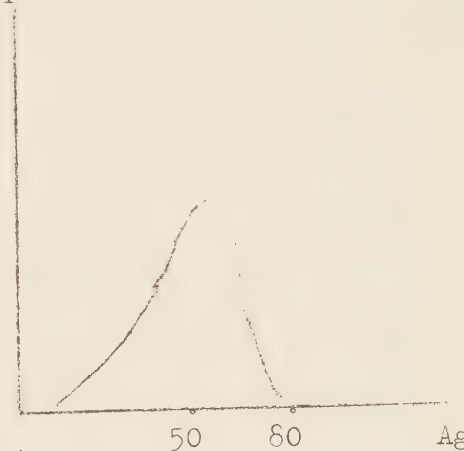
On a voulu mettre cela sur le compte de la sclérose artérielle plus précoce chez l'homme ; on a de même évoqué sa profession plus traumatisante.

c) Age

L'affection atteint généralement les sujets autour de la cinquantaine ; cependant on a rapporté quelques cas chez des sujets jeunes atteints soit de cardiopathie congénitale, notamment de sténose isthmique de l'aorte, soit de syndrome de Marfan ; quelques cas ont été également décrits chez des femmes enceintes.

Courbe d'après SHENNAN
(montrant la fréquence en fonction de
l'âge)

Fréquence



d) Facteurs étiologiques

L'hypertension artérielle est souvent rencontrée au cours de cette affection : elle se retrouve dans 8 cas sur 10 en moyenne, et peut revêtir toutes les formes allant de la simple hypertension modérée du sujet pléthorique au grand syndrome d'hypertension maligne; celle secondaire à une sténose de l'isthme de l'aorte nécessite une mention spéciale , nous y reviendrons.

Certaines observations rapportent des cas de médianécroses disséquantas de l'aorte chez des sujets traités par les ganglioplégiques. Ces produits favoriseraient la dissection par le fait qu'ils entraînent des fluctuations tensionnelles ; en réalité leur rôle n'a jamais été prouvé.

L'association de l'athérome aortique et de la médianécrose disséquante de l'aorte, bien qu'on la retrouve au moins une fois sur deux, semble d'après de nombreuses études anatomiques, une simple coïncidence. Les lésions intimes siègent en effet le plus souvent au niveau de l'aorte ascendante où l'athérome est le plus discret. Néanmoins, il semble qu'il s'agisse d'un facteur étiologique qu'on ne peut absolument écarter.

Autrefois on faisait jouer à la syphilis un rôle primordial dans la médianécrose disséquante de l'aorte, et dans bien d'autres affections, mais depuis , de très nombreuses publications rapportent un nombre de cas relativement minime à sérologie positive : sur 212 examens histologiques pratiqués par HIRST, 6 prouvent l'existence d'une syphilis aortique. Récemment certains

auteurs, LOESCHKE en particulier, pensent que les lésions histologiques créées par la syphilis sur l'aorte s'opposeraient même au clivage de cette dernière. Ainsi donc la syphilis est considérée comme une simple coïncidence.

Le rétrécissement aortique ou plus particulièrement la sténose isthmique de l'aorte, bien que très rare, agirait comme facteur déterminant ; on incrimine une fragilité constitutionnelle de la média associée à une hypertension en amont de la sténose ; cependant il ne s'agit là que d'une hypothèse, car d'une part dans certains cas LENEGRÉ ne retrouve pas d'altérations de la média, et d'autre part on ne peut pas parler d'hypertension sanguine en aval de la sténose aortique.

Quelques cardiopathies congénitales se compliquent exceptionnellement de médianécrose disséquante de l'aorte : bicuspidie aortique, canal artériel, C.I.A., C.I.V., sténose pulmonaire.

Certains auteurs ont rapporté des observations de médianécrose disséquante de l'aorte au cours d'une grossesse. La première fut décrite par ELLIOTSON en 1832. HUSEBYE et ses collaborateurs réunirent récemment une cinquantaine de cas. L'affection survient en général chez des primipares à terme. Là aussi on se demande si la grossesse entraîne des modifications de la média ou si elle favorise seulement la dissection. Mais dans bon nombre de ces observations, on constate l'existence soit d'une coarctation, soit d'une hypertension artérielle, soit enfin d'un syndrome de Marfan.

Le myxoedème jouerait un rôle dans cette affection, mais il n'a jamais été prouvé.

Le traumatisme par contre est retenu comme facteur provoquant la rupture externe mortelle d'une médianécrose déjà constituée.

Tout récemment on a également incriminé l'aortographie translombaire, par l'injection transmurale accidentelle d'un produit de contraste qui a pu créer des dissections aortiques : GAYLIS et LAWS en ont rapporté deux cas.

Enfin le syndrome de Marfan bien que très rare est sans doute en cause chez les sujets jeunes qui présentent une médianécrose disséquante de l'aorte. Cette notion est d'acquisition assez récente, puisque le premier cas est rapporté par ETTER et GLOVER en 1943. Le syndrome de Marfan qui est une maladie familiale, est caractérisé par une dystrophie élastique avec anomalie du squelette (arachnodactylie), par des anomalies du cristallin et par des malformations cardiaques diverses avec dissection aortique le plus souvent. D'après de nombreuses observations il apparaît que la principale cause de mortalité chez des sujets atteints de syndrome de Marfan est la médianécrose disséquante de l'aorte ; il existe une altération primitive certaine de la tunique moyenne qui consiste en une altération des fibres élastiques.

De tous ces facteurs il faut retenir une notion capitale et sur laquelle on reviendra plus loin : c'est la fragilité de la tunique moyenne de l'aorte dont l'origine reste encore toujours discutée.

3°) ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La médianécrose disséquante de l'aorte a une définition anatomique : c'est le clivage de la paroi aortique qui siège dans la média et réalise une cavité communiquant habituellement par une ou plusieurs déchirures avec la lumière de l'aorte. Dans le but d'arriver à un terme qui définisse exactement l'affection soit au point de vue anatomique, soit pathogénique, la terminologie a varié durant les siècles. Le premier terme utilisé est celui d'anévrysme disséquant par LAENNEC en 1819. EPPINGER plus tard lui a préféré celui d'hématome intra-mural aortique. En 1931 GSELL puis ERDHEIM créent le terme de médianécrose après les études histologiques précises sur la dégénérescence hyaline de MORIANI. En 1948, POUMAILLOUX et VERNANT proposent le terme de médianécrose disséquante. Enfin BURCHELL récemment suggère le terme de dissection aortique, mais elle est plus connue actuellement encore sous celui de médianécrose disséquante de l'aorte.

Etude macroscopique

L'aspect extérieur de l'aorte est parfois normal, souvent on constate une petite augmentation de son calibre ; il faut s'attendre très rarement à un aspect d'anévrysme véritable. Il existe souvent une légère hypertrophie ventriculaire gauche associée.

L'aspect intérieur est plus instructif et présente véritablement les lésions caractéristiques de l'affection. En dehors des plaques calcaires ou scléreuses d'une aorte souvent athéromateuse on trouve le plus fréquemment une déchirure intimale initiale qui

siège dans les deux tiers des cas dans la région sous-sigmoïdienne et notamment à 2 cms de l'origine de l'aorte. Dans une moyenne statistique la déchirure initiale siège au niveau de l'aorte ascendante dans 65% des cas, au niveau de l'aorte horizontale dans 19% des cas, au niveau de l'aorte descendante dans 12% des cas et au niveau de l'aorte abdominale sus rénale dans 4% des cas. La direction, la longueur et la forme de cette déchirure sont très variables, mais habituellement cette déchirure est transversale, linéaire et longue de quelques centimètres. Elle peut faire défaut, comme dans les observations rapportées par TYSON, SEIWERT et GORE : cela a une grosse importance au point de vue pathogénique comme on le verra plus loin. Il peut exister une seconde déchirure dite "de rentrée" qu'on trouve dans environ 12% des cas (HIRST, GORE et SHENNAN) il s'agit là d'une réouverture secondaire donnant sur la lumière de l'aorte et qui permet au sang de revenir dans le vaisseau après s'être infiltré dans sa paroi. Théoriquement, l'apparition de cette déchirure de rentrée devrait amener la guérison par arrêt de la dissection mais le danger permanent est la rupture dans la cavité médiastinale.

A partir de cette déchirure intimale initiale, va se produire un clivage ou dissection de la paroi aortique qui s'étend en aval de la rupture et qui peut aller très loin, touchant aussi bien les collatérales que les terminales de l'aorte : ce sont les vaisseaux de la crosse, les artères rénales (surtout à gauche) et les artères iliaques qui sont les plus particulièrement intéressées. La dissection crée dans cette paroi aortique une cavité dans

laquelle on trouve soit des caillots, soit du sang liquide, parfois cette cavité est vide ; lorsqu'il existe un hématome, celui-ci peut entraîner la compression et l'obstruction de la lumière du vaisseau atteint par le clivage. Une dissection rétrograde peut se produire et remonter jusqu'aux coronaires, là aussi le même phénomène de compression peut avoir lieu entraînant une insuffisance coronarienne plus ou moins aiguë qui rend le diagnostic encore plus difficile.

La dissection siège toujours dans l'épaisseur de la média, dans ses deux tiers externes, à quelques exceptions près.

L'étendue circonférentielle du clivage est variable. On peut constater un canal semi-lunaire, mais quand la dissection est complète, on voit se réaliser une double aorte, SHENNAN dans 54 cas trouve une dissection intéressant dans

- 14 fois toute la circonférence,
- 16 fois presque toute la circonférence,
- 13 fois les deux tiers de la circonférence,
- 12 fois au moins la moitié de la circonférence.

Des dissections multiples sur une même aorte peuvent exister, mais cela est exceptionnel.

L'évolution redoutable de cette affection est la rupture externe qui se fait dans les premières heures ou les premiers jours 60% des cas au moins. Elle siège habituellement au niveau de l'aorte ascendante et entraîne le plus souvent un hémopéricarde, parfois un hémothorax ou un hématome médiastinal. Sur 206 cas, SHENNAN trouve :

152 Hémopéricardes

27 Hémothorax

16 Hématomes médiastinaux

11 Divers.

Ces connaissances anatomiques permettront d'expliquer plus loin le polymorphisme clinique de l'affection : en effet la symptomatologie dépendra du siège de la déchirure intinale, de la progression du clivage, de l'obstruction de telle artère collatérale ou de telle artère terminale, de l'atteinte de telle coronaire, et parfois même de la formation d'une déchirure de rentrée.

Etude histologique

L'examen histologique de l'aorte permet de préciser que le clivage se fait aux deux tiers externes de la tunique moyenne.

Exceptionnellement il a lieu plus en dehors entraînant parfois une effusion sanguine dans le médiastin.

La tunique interne présente de simples lésions athéromateuses qui n'ont rien de spécifique ; par contre la média est le siège dans le voisinage immédiat du clivage d'altérations particulières constantes qui ont été décrites par GSELL et ERDHEIM il y a une trentaine d'années ; il s'agit d'aspects histologiques divers que certains auteurs ont voulu considérer comme des étapes successives d'un même processus. En fait, il faut distinguer deux types histologiques :

- d'une part des zones lacunaires de contours irréguliers limitées par des fibres élastiques et musculaires et contenant une substance amorphe d'aspect aréolaire ;
- d'autre part des altérations diffuses des lamelles élastiques des fibres musculaires et de la substance fondamentale. Les fibres et

les lamelles sont en général fragmentées, parfois détruites, espacées, floues. Le processus conduisant à ces lésions est encore inconnu. Ces altérations se voient surtout au tiers externe de la média.

Dans l'adventice, il existe assez souvent un épaississement des fibres avec altération des vasa-vasorum sous forme d'endartérite oblitérante avec réduction considérable de la lumière.

Les lésions histologiques des branches aortiques sont les mêmes que dans l'aorte ascendante à savoir l'existence de zones lacunaires et des altérations diffuses des divers constituants de la média.

4°) PATHOGENIE

Le mode de formation de la médianécrose disséquante de l'aorte est encore toujours discuté, mais la théorie la plus généralement admise est celle de l'altération pariétale primitive; la lésion de la média constitue l'élément capital et surtout le premier en date. A l'appui de cette théorie viennent les constatations d'hématomes intrapariétaux sans lésion intimale ou même de clivage aortique sans épanchement sanguin (FAIVRE, HARTMANN, RAUTER, ANTHOINE et RENAUT).

Pour les uns la lésion de la média serait d'origine ischémique : c'est dans cette tunique moyenne que se trouve une zone qui sépare deux territoires à systèmes de nutrition différents, l'intime et le tiers interne de la tunique moyenne sont nourris par inhibition ; l'adventice et les deux tiers externes de la tunique moyenne sont nourris par les vasa-vasorum. Cette zone devient fragile lorsque les échanges nutritifs sont diminués, on sait qu'il existe une réduction de la lumière des vas-vasorum : il résulte que le clivage se fait en général aux deux tiers externes de la média, mais ce n'est qu'une hypothèse car il n'y a pas toujours d'altération des vasa-vasorum.

Pour les autres c'est une lésion dégénérative, mais elle ne peut s'appliquer aux sujets jeunes.

Pour d'autres enfin les médianécroses disséquantes de l'aorte survenant dans un syndrome de Marfan ou durant une grossesse s'expliqueraient mieux par des dystrophies élastiques qui existe-

raient dans la paroi aortique. En faveur de cette théorie viennent les arguments expérimentaux sur le lathyrisme du rat nourri de pois de senteur.

Le mécanisme déclenchant du clivage revient au facteur mécanique : tout d'abord le coup de boutoir systolique qui produit des "stress répétés" surtout en poussée tensionnelle entraîne la déchirure de l'intima préalablement altéré ; la torsion et la détorsion subies par la crosse aortique à chaque ondée systolique favoriseraient la rupture intimale ; il semble aussi que la différence entre l'adventice externe fibreuse et la couche interne de la média plus élastique faciliterait la dissection.

Après le clivage peut survenir soit une hémorragie d'origine des vaisseaux de la média, dans la cavité intramédiale qui peut s'organiser, soit une déchirure intimale qui laisse pénétrer le sang dans la cavité néoformée.

En résumé l'atteinte de la média est primitive et l'hématome intra-pariétal n'est pas une condition nécessaire au clivage.

5^e) CLINIQUE - ETUDE ANALYTIQUE DES SYMPTOMES

Signes Fonctionnels

La douleur thoracique est le maître symptôme de l'affection; elle survient souvent chez un malade en pleine santé jusque là. Elle peut être spontanée ou provoquée par l'effort : sur 157 cas HIRST a constaté que cette douleur survient dans 82 cas sans effort, 54 cas avec effort physique minime ou modéré et dans 13 cas avec effort physique violent. Cette douleur est brutale et atteint d'emblée son maximum d'intensité. Il s'agit d'une douleur atroce, intolérable, déchirante, battante, durable, résistant au repos, aux vasodilatateurs et aux opiacés. En général, son siège est rétrosternal ou précordial diffus, parfois il est initialement abdominal ou lombaire; ses irradiations sont multiples, elles se font vers le dos, les omoplates, l'épaule gauche, mais le plus souvent encore vers les régions épigastrique, abdominale, lombaire ou même inguinale. Le caractère migrateur de la douleur quand il existe est très évocateur d'une médianécrose disséquante de l'aorte : on peut assister à une douleur thoracique antérieure atroce qui émigre le lendemain vers les omoplates puis vers l'abdomen et les lombes; ce signe presque à coup sûr est le diagnostic et le siège de la dissection.

Seulement la douleur n'est pas constante dans cette affection : selon HIRST elle est absente dans 14% des cas, selon GOUIN dans 57% des cas.

D'autres signes associés peuvent masquer cette douleur :

une syncope initiale, une amaurose transitoire, une dyspnée très vive, des troubles digestifs avec signes abdominaux tels que défense et contracture orientant le diagnostic vers un syndrome abdominal aigu.

Signes généraux

Une élévation de la température n'est pas rare. Elle peut se maintenir plusieurs jours si la mort ne survient pas avant.

Signes Physiques

La tension artérielle est le plus souvent augmentée et lorsqu'il existe un choc, elle reprend son chiffre initial assez vite, si le malade ne meurt pas de collapsus ; le pouls est généralement assez rapide.

Les souffles sont assez fréquemment entendus. Dans la moitié des cas il s'agit d'un souffle diastolique aortique qui n'existait pas antérieurement et d'apparition brutale ; son existence serait peut être due à un abaissement d'une valvule aortique à la suite de la dissection : un souffle systolique de pointe (HIRST 18%, LEVINSON 22%), ou de base (HIRST, LEVINSON, BAER 23%) est parfois décrit, mais il n'est pas rare de trouver une auscultation cardiaque normale. Un frottement péricardite a été signalé dans certaines observations : celui-ci signe un hémopéricarde en voie de formation.

Une insuffisance cardiaque est exceptionnelle dans les dissections récentes mais fréquente dans l'évolution des formes chroniques.

Des signes de compression médiastinale tels que bouffissure du visage, turgescence des jugulaires, oedème en pélerine, dysphonie,

dysphagie, hétérot, ont été constatés.

La dissection peut toucher les artères des membres supérieurs et inférieurs : l'absence du pouls fémoral et la diminution importante de l'indice oscillométrique signe un syndrome ischémique des membres inférieurs et une dissection très avancée.

Des troubles neurologiques ont été constatés dans 20% des cas. Ils seraient dus le plus souvent à une ischémie partielle ou totale des centres ou des nerfs périphériques, par aplatissement et oblitération des vaisseaux nourriciers.

Des complications pleuro-pulmonaires sont fréquentes : hémithorax, hémopéricarde ou hématome médiastinal.

Enfin des troubles rénaux en présence d'une douleur thoracique doivent faire évoquer le diagnostic de médianécrose disséquante de l'aorte.



6°) EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Ils apportent une aide précieuse au diagnostic de la médianécrose disséquante de l'aorte.

Signes biologiques

Il existe quelques petites perturbations sans grande valeur : on constate parfois une albuminurie discrète ; l'urée est élevée dans 50% des cas et varie entre 0,60 et 0,80 g/l. Son élévation est en rapport soit avec une insuffisance cardiaque, soit avec une résorption de l'hémorragie, soit enfin avec une dissection des artères rénales. Il existe une hyperleucocytose entre 10.000 et 30.000 éléments avec polynucléose et une anémie discrète et progressive (HIRST); la Vitesse de sédimentation est parfois augmentée; la transaminasémie ne s'élève pas sauf dans les hémopéricardes; la sérologie syphilitique est pratiquement négative, quand elle est positive on admet actuellement qu'il s'agit d'une simple coïncidence.

Signes électriques

Ils sont d'un intérêt fondamental car le plus souvent ils restent négatifs et permettent d'écarter le diagnostic d'infarctus du myocarde récent. En principe l'électrocardiogramme est normal dans la médianécrose disséquante de l'aorte ; on peut constater cependant des altérations électriques banales et qu'on trouve habituellement chez un hypertendu : une déviation à gauche de l'axe électrique par exemple; d'autres altérations électriques ne présentent pas de spécificité, telles qu'un bas voltage, un aplatissement modéré de l'onde T ou son inversion signant une ischémie myocardique, ou encore un trouble du rythme (tachycardie supra-ventriculaire, extra-systolie,

trouble de la conduction auriculo-ventriculaire). Même un électrocardiogramme d'infarctus ne doit pas faire oublier le diagnostic de médianécrose disséquante de l'aorte lorsqu'il existe des signes en faveur de cette dernière : ceci s'explique bien lorsqu'on pense que le phénomène de clivage rétrograde peut atteindre les coronaires et entraîner l'aplatissement de leur lumière.

Ainsi le tracé électrocardiographique est d'un grand apport pour le diagnostic de médianécrose disséquante de l'aorte surtout quand il demeure normal ; mais même quand il est perturbé et même quand il présente des signes d'infarctus du myocarde récent il ne doit pas faire écarter systématiquement le diagnostic de médianécrose disséquante de l'aorte.

Signes radiologiques

La radioscopie montre une aorte très peu battante et peu expansive.

L'examen radiographique apporte dans de nombreux cas de précieux renseignements surtout dans les médianécroses disséquantes de l'aorte subaigues ou chroniques. Il peut exister une simple accentuation du bouton aortique, parfois une déformation de l'ombre pédiculaire ou une légère ectasie de l'aorte ; mais le signe radiologique de grande valeur est sans nul doute le dédoublement de l'ombre aortique : on voit à côté de l'opacité aortique, une autre opacité moins accentuée qui dédouble très nettement l'aorte et à travers laquelle on peut deviner le parenchyme pulmonaire. L'élargissement progressif de cette opacité constaté sur des clichés succes-

sifs est pratiquement pathognomonique. L'examen radiologique montre l'existence d'une hypertrophie ventriculaire gauche banale en cas d'hypertension artérielle associée, ce qui est souvent le cas mais surtout peut révéler un hémopéricarde ou un épanchement pleural. Malheureusement cet examen n'apporte pas toujours la clé du diagnostic mais dans certains cas à lui seul il permet de penser à cette affection.

L'Aortographie par voie translombaire visualise la cavité de dissection mais présente deux dangers :

- un risque de rupture de la paroi externe très friable,
- une augmentation de la cavité de dissection sous l'effet du produit injecté.

De plus elle ne peut préciser l'étendue de cette dissection en amont ce qui est fondamental pour le chirurgien.

L'aortographie rétrograde présente les mêmes dangers et les mêmes inconvénients.

L'angiocardigraphie par voie intra-veineuse montre une image très nette du double contour : image peu dense doublant la lumière aortique qui est fortement opacifiée par le produit de contraste.

L'angiocardigraphie précise et l'étendue et la localisation de la dissection : éléments d'une importance capitale pour l'intervention. De plus elle est sans danger.

7°) FORMES CLINIQUES

Elles sont nombreuses et le plus souvent liées à l'extension du processus disséquant qui peut atteindre telle ou telle partie de l'aorte ou de ses branches de division.

a) Formes symptomatiques

A chaque forme symptomatique correspond généralement une atteinte d'un territoire aortique donné.

Les formes coronariennes peuvent être réalisées de deux façons, soit par oblitération de la coronaire par le processus de dissection ; soit par sa compression par une poche anévrysmale ; les vrais infarctus du myocarde par thrombose coronarienne sont exceptionnels.

Dans les formes thoraciques et médiastinales on assiste soit à des compressions veineuses, responsables de la bouffissure du visage, de la turgescence des jugulaires et de l'œdème en pélerine, soit à des compressions nerveuses, en particulier le récurrent, soit enfin à des compressions viscérales entraînant parfois une dysphagie. Certaines formes simulent des affections pleuro-pulmonaires et peuvent en imposer pour des affections bronchiques, pour un pneumothorax spontané, pour une pleurésie surtout gauche, pour une embolie pulmonaire.

Les formes abdominales font poser des diagnostics d'urgence chirurgicale : infarctus mésentérique, perforation d'ulcère gastroduodénal, cholécystite aiguë, appendicite aiguë, hémorragie rétro-péritonéale.

Les formes rénales se manifestent par des douleurs lombaires violentes avec hématuries, oligurie, cylindrurie simulant une crise de coliques néphrétiques.

Les formes avec ischémie des membres inférieurs sont relativement fréquentes : on note un refroidissement des membres, une abolition du pouls fémoral, une diminution des indices oscillométriques et parfois même une gangrène des membres si la lumière des artères est obstruée.

Les formes neurologiques : leur survenue aide beaucoup au diagnostic; elles peuvent être transitoires et apparaître au début de l'accident; il s'agit soit de troubles ischémiques cérébraux entraînant des convulsions ou des accès confusionnels, une hémiplégie parfois ; soit de troubles médullaires responsables d'une monoplégie ou d'une paraplégie flasque, soit encore de troubles sensitifs et neuro-végétatifs variés.

b) Formes évolutives

Les formes aiguës revêtent un tableau infarctoïde, dans lequel le malade meurt le plus souvent au bout de 24 à 48 heures.

Dans les formes subaiguës on peut assister à l'évolution de la dissection à bas bruit.

Les formes chroniques ou cardiaques caractérisées par une insuffisance cardiaque survenant chez un hypertendu, le plus souvent résistante au traitement toni-cardiaque et dont on ne retrouve généralement pas la cause. Ces formes sont fatales au bout de six mois à un an.

Les formes latentes sont une découverte d'autopsie ou de vérification anatomique médico-légale. C'est le cas d'un sujet qui meurt subitement sans avoir présenté de douleur et chez qui on découvre à l'autopsie une dissection aortique.

Enfin, il existe des formes prolongées, tel le cas rapporté par MORGAN JONES et LANGLEY qui a survécu treize ans après ses premières crises douloureuses, ou celui de CASSIDY qui montre la cicatrisation d'une médianécrose disséquante qui s'est manifestée neuf ans auparavant. Dans ces dernières formes l'orifice de rentrée de création spontanée a été responsable de la longue survie ou de la guérison apparente des malades.

c) Formes étiologiques

L'athérisme et la syphilis ont été évoqués à tort comme facteurs étiologiques de cette affection ; il semble qu'il s'agisse d'une simple coïncidence. La dégénérescence primitive de la média constitue l'élément histopathologique fondamental de cette affection.

d) Formes selon l'âge

La médianécrose disséquante de l'aorte est une maladie généralement de la cinquantaine. Quand elle se manifeste chez des sujets jeunes, elle est souvent associée à d'autres affections telles que cardiopathie congénitale, sténose isthmique de l'aorte, syndrome de Marfan.

8°) L'EVOLUTION GENERALE

C'est une affection rapidement mortelle : d'après SHENNAN 65% de décès ont lieu dans les premières vingt quatre heures. Dans les formes chroniques selon HIRST 4% seulement survivent plus de deux ans.

La mort survient dans la majorité des cas par rupture de l'adventice aortique entraînant une hémorragie cataclysmique. Dans les dissections chroniques c'est l'insuffisance cardiaque qui finit par emporter le malade le plus souvent .

9°) DIAGNOSTIC

Le diagnostic "ante mortem" d'une médianécrose disséquante de l'aorte était très rare, il reste encore très difficile malgré les connaissances plus approfondies de la maladie; le diagnostic exact n'a été posé que dans 28,5% des cas selon LEVINSON. Le caractère migrateur de la douleur, l'apparition d'un souffle diastolique, l'élargissement de l'ombre aortique avec un aspect de double contour, l'absence de signes électriques, l'absence d'élévation de transaminases, autant d'éléments qui doivent faire évoquer une médianécrose disséquante de l'aorte.

Etant donné le polymorphisme de la symptomatologie de l'affection, de nombreuses erreurs de diagnostic ont été commises. La confusion avec l'infarctus du myocarde est fréquente, mais l'électrocardiogramme redresse le plus souvent le diagnostic.

L'anévrysme syphilitique trompe par son image radiologique.

Le cancer pulmonaire qui occupe tout un hémithorax, une embolie pulmonaire avec sa douleur thoracique violente et brutale, une péricardite aiguë, une hernie diaphragmatique, une hémiplégie, une paraplégie, sont autant d'erreurs possibles ; mais les plus graves sont celles qui imposent une intervention chirurgicale d'urgence : perforation d'ulcère, cholécystite aiguë, occlusion intestinale.

Pour éviter de tels actes, il faut avoir présent à l'esprit la possibilité d'une médianécrose disséquante de l'aorte.

10°) TRAITEMENT

Le traitement médical ne peut être que symptomatique vu les dégâts anatomiques qui existent dans la médianécrose disséquante de l'aorte.

Il consiste à mettre le malade au repos strict et à soulager la douleur par des opiacés, à lutter contre le choc par l'oxygénéothérapie et les vasopresseurs ; les anticoagulants sont à proscrire : ils ne sont pas seulement inutiles, mais nuisibles, car ils favoriseraient l'extension du clivage. Aussi l'espoir est dans le traitement chirurgical actuellement possible.

Cette chirurgie se permet toutes les audaces devant cette affection aussi redoutable et au pronostic aussi sombre. C'est une chirurgie difficile par les problèmes qu'elle pose : hypothermie, circulation extra-corporelle ; de plus on intervient sur une paroi aortique de mauvaise qualité, sur des lésions le plus souvent très étendues.

L'état de santé de ces malades, généralement précaire et l'évolution rapide de l'affection, imposent des décisions urgentes.

Les précurseurs dans ce domaine sont les Américains et en particulier DE BAKEY et ses collaborateurs ; ils ont obtenu des succès opératoires certains et sur 17 cas opérés il y a eu 10 survivants. Ces résultats encourageants ont permis à d'autres auteurs de s'intéresser à la question. Plusieurs types d'intervention sont utilisés, les uns palliatifs, les autres curatifs :

- L'emplacement d'un manchon de polythène cellophane autour de l'aorte a apporté une survie de cinq mois chez un malade de PAULLIN et JAMES et une survie de deux ans chez deux malades de ABBOT. Mais ce type d'intervention n'empêche nullement l'évolution du processus de dissection ; cependant il évite la rupture externe, aussi il est utilisé actuellement comme complément d'autres interventions.
- HUFNAGEL a préconisé une intubation aortique avec un tube de lucite ; c'est une méthode actuellement abandonnée.
- Dans le cas où la dissection naît après l'origine de la sous clavière gauche, ce qui est rare, la résection et la greffe est l'opération qui donne le maximum de réussites : statistique de DE BAKEY : 30 succès sur 34 opérés.
- La fenestration de la paroi interne consiste à créer un orifice artificiel dit de "rentrée" afin que le sang regagne la lumière du vaisseau, ce qui se voit parfois dans les guérisons spontanées de cette affection. DE BAKEY a employé le premier cette méthode en la réalisant de la façon suivante :
 - a) section transversale complète de l'aorte entre deux clamps occlusifs
 - b) création d'un orifice de rentrée le plus proche possible de la déchirure intimale initiale
 - c) fermeture de la dissection en aval en rapprochant le manchon interne et externe par une suture continue ; les caillots qui pourraient se trouver dans la cavité en amont de la dissection sont

chassés soit en levant le clamp supérieur momentanément, soit par aspiration.

Enfin la continuité aortique est établie par une suture bout à bout.

Quelques incidents ont été enregistrés au cours du clamping et du déclamping : accidents hypertensifs lors du clamping, accidents hypotensifs et choc lors du déclamping ; DE BAKEY y a remédié en établissant un pontage surplombant les deux clamps occlusifs ce qui lui a permis également d'éviter les conséquences d'une ischémie médullaire ou rénale possible.

Les contre-indications opératoires sont l'insuffisance rénale avancée , l'hypertension artérielle maligne ou surtout l'insuffisance aortique d'apparition récente qui rend inutile une telle intervention.

Ainsi dans les dissections aortiques récentes où le risque vital est grand à brève échéance, l'intervention d'extrême urgence ne se discute pas une fois le diagnostic posé ; par contre dans les formes subaiguës ou chroniques le chirurgien a toujours le temps de faire un bilan pré-opératoire et surtout une angiocardigraphie qui lui apportera des données précieuses sur le plan opératoire.

11°) DISCUSSION

Une fois le drame terminé, nous nous sommes demandé si nous n'aurions pas pu porter ce diagnostic beaucoup plus précocément, nous avons alors revu les symptômes qu'avait présenté notre malade et nous les avons comparés à ce qu'il est classique de rencontrer dans une telle affection.

Notre malade, en dehors d'une hypertension artérielle qui est toujours restée relativement modérée, n'a jamais présenté de symptomatologie fonctionnelle d'insuffisance myocardique ou coronarienne. Il ne présentait pas de vice valvulaire ; il n'était atteint d'aucune malformation cardiaque congénitale, en particulier il ne présentait pas de sténose de l'isthme de l'aorte. Rien par ailleurs du point de vue morphologique ou oculaire qui pouvait faire évoquer un syndrome de Marfan.

La douleur qu'il a présenté n'avait aucun des caractères de celle décrite dans la médianécrose disséquante de l'aorte ; elle était atroce, angoissante, mais n'avait pas ce caractère migrateur si évocateur de cette affection. De plus cette douleur a facilement cédé au cocktail lytique et dès la première injection sédatrice, le malade était soulagé.

Le siège thoracique antérieur gauche presque sous-costal de cette douleur, les vomissements qui l'accompagnaient, auraient pu, en l'absence de signes électriques de nécrose myocardique orienter le diagnostic plutôt vers un syndrome aigü sous diaphrag-

matique n'eut été l'absence de contracture de la paroi abdominale.

Le malade présentait une dyspnée modérée, il était pâle, anxieux, son pouls était rapide : mais n'est-ce pas là la symptomatologie habituellement rencontrée en cas de douleur d'une certaine intensité ?

Jamais, ni au début, ni au cours de son évolution, l'auscultation n'a permis de déceler chez notre malade le moindre souffle ou le moindre frottement.

Une fois le diagnostic évoqué nous avons réausculté soigneusement, mais en vain, notre malade, pour voir si nous n'avions pas, par hasard, laissé passer quelque bruit anormal, fut-ce le souffle diastolique de la plus légère fuite aortique par exemple.

Rien non plus du point de vue biologique qui aurait pu nous faire penser à une telle affection ; tout au plus l'absence peut être d'élévation du taux des transaminases, si on avait pu pratiquer cet examen, joint à l'absence de signes électrocardiographiques de nécrose myocardique, aurait pu nous faire rejeter d'emblée le diagnostic d'infarctus du myocarde tout d'abord évoqué.

Restent les signes radiologiques : ce sont eux qui nous ont permis, joints au syndrome de compression médiastinale, de redresser le diagnostic tout d'abord égaré, par l'apparition d'un épanchement pleural gauche. Le diagnostic ne faisait plus de doute lors de la deuxième hospitalisation ; l'aspect dédoublé de l'image aortique était en effet très évocateur ; l'accentuation progressive de ce dédoublement ne faisait que consolider notre certitude . Nous avons

alors réexaminer les clichés du début et notre oeil ,cette fois averti, a pu déceler sur l'un des clichés de la première hospitalisation l'image d'ébauche de clivage aortique à laquelle nous n'avions tout d'abord pas prêté attention.

C O N C L U S I O N

A l'occasion d'une observation marocaine de médianécrose disséquante de l'aorte, la première publiée à notre connaissance dans la littérature médicale de ce pays, nous avons essayé de montrer combien difficile pouvait être parfois le diagnostic clinique de cette affection à la symptomatologie si polymorphe.

A la lumière des travaux parus dans la littérature mondiale, il semble en effet s'agir d'une affection anatomiquement fréquente mais non toujours diagnostiquée cliniquement.

Une meilleure connaissance de sa symptomatologie permet de nos jours, avec une plus grande fréquence du vivant du malade, ce diagnostic. Ce qui permet non seulement d'éviter d'emblée certains gestes thérapeutiques parfois nocifs, mais aussi de donner au malade une chance de survie en le remettant entre les mains du chirurgien.

Vu, le Président de Thèse

Vu , le Doyen de la Faculté

Professeur J. LENEGRÉ

Professeur L. BINET

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

ABBOT O.A. - Anévrisme disséquant de l'aorte.

J. Thor. Surg. 1949, 18, 435.

BOELY C. - Traitement chirurgical de l'anévrisme disséquant de l'aorte.

Presse Médicale 31 janvier 1959, 67 n°6 , 221.

BRICAUD H., TRARIEUX et FONTANILLE P. - A propos d'une observation d'anévrisme disséquant de l'aorte.

Bordeaux chir. oct.1961 , n°4 , 158-161.

BROUSTET P., BELLOT J., CASTAING B., BLANCHOT P., et MARTIN C. - Anévrisme disséquant et rupture de l'aorte en aval d'une coarctation.

Arch. Mal. Coeur, juin 1955, 48 n°6 , 609-617.

BROUSTET P., BELLOT J., BRICAUD H. et MARTIN C. - Anévrisme disséquant et rupture de l'aorte en aval d'une coarctation.

Arch. Mal. Coeur, février 1955, 48 n°2 , 213 (Bibliogr.).

DE BAKEY, HENLY, COOLEY, CRAWFORD - Traitement chirurgical de l'Anévrisme disséquant de l'aorte.

Circulation , août 1961 , 24 n°2 , 290-303.

DELAAGE M., TORRESANI J. et JOUVE A. - Anévrisme disséquant chez un homme de 23 ans , Maladie de Marfan.

Arch. Mal. Coeur , Nov.1957 , 50 , n°11 , 1056.

ELMALEH H. - Hématome disséquant de l'aorte (à propos de 5 observations).

Thèse Paris , 1961, n°185.

ERB B.D. et TULLIS I.F. - Etude des signes cliniques de 30 cas d'anévrysmes disséquants de l'aorte, après autopsie.

Circulation, août 1960, 22 n°2 , 315-325 (Import.Bibliogr.)

- FAIVRE G. - A propos de la médianécrose disséquante de l'aorte.
Sem. Hôp. Paris, 4-12 sept.1960, 36 n°40-41, 2237-2238.
- FAIVRE G. et coll. - Un cas exceptionnel de médianécrose aortique
(clivage longitudinal spontané de l'aorte).
Arch. Mal. Coeur, Juil. 1961 , 54 n°7 , 791-798.
- GIRAUD G. et coll. - Hématome disséquant de l'aorte à évolution
prolongée pseudo-tumorale .
Montpellier méd. , mars 1961, 104 n°3 , 278-282.
- GIRAUD G., LATOUR H., PUECH P. et HERTAULT J. - Hématome intraseptal
auriculaire au cours d'une médianécrose disséquante de
l'aorte.
Arch. Mal.Coeur, sept.1958, 51 n°9, 833-840 (Bibliogr.).
- GIRAUD G., LATOUR H., LEVY A. et PUECH P. - Médianécrose disséquante
de l'aorte.Evolution non douloureuse terminée par un
hémopéricarde.
Montpellier méd., déc.1953, 44 n°6, 564-569.
- GIRAUD G., LATOUR H., PUECH P. et HERTAULT J. - Hématome intraseptal
auriculaire au cours d'une médianécrose disséquante de
l'aorte.
Montpellier méd., janv.1959, 102 n°1, 12-19, 8 fig.
- GONIN A., PERRIN A. et PELLET - L'Hématome disséquant de l'aorte à
propos de 13 cas dont 12 anatomocliniques (travail du
service de la clinique du Pr. F. FROMENT).
Arch. Mal. Coeur, 1 év.1958, 51 n°2 , 200.
- GONIN A., FROMENT R. et LAGADOU - Un cas d'hématome disséquant de
l'aorte ascendante (avec survie) au cours d'un syndrome
de Marfan.
Arch. Mal. Coeur, av. 1958, 51 n°4, 407 .
- GONIN A., PERRIN, PELLET M., et FROMENT R. - L'Hématome disséquant
de l'aorte (A propos de 14 cas dont 13 anatomocliniques).
Arch. Mal. Coeur, nov.1958, n°11 , 1001-1022, 16 fig.,
2 tabl. (Bibliogr.).
- LAGEZE P. et ARNAUD P. - La rupture spontanée de l'aorte par
anévrisme disséquant.
Lyon méd., 26 janvier 1958 , n°4, 103-112.

LIOZON F.H. - Contribution à l'étude des dissections aortiques.

Thèse Paris 1960 , n°511 , 268 pages.

LIOZON F. - Dissections aortiques (anévrismes disséquants de l'aorte).

Poumon et Coeur, nov-déc 1961 , 17 n°9-10, 845-859.

ROQUES E., DE BRUN J., et BOLINELLI R. - Anévrisme disséquant de l'aorte .

Arch. Mal. Coeur, nov-déc. 1944, n°11-12, 129-133, 2 fig.

SLAMA W. - Les aspects radiologiques des anévrismes disséquants.

Thèse Paris 1960 , n°25 , 38 pages.

Article du Professeur Justin BESANÇON , M. LAMOTTE, J. LAMOTTE,
BARILLON, M. GRIVAUX et COURCOUMELIS.

